

## g. 酸性リパーゼ欠損症治療薬

セベリパーゼアルファ Sebelipase Alfa

●カヌマ(アレクシオンファーマ)

点滴静注液：20mg/10mL

**【警告】**点滴時副反応のうち重篤なアナフィラキシーに注意→46頁

**【特】**ライソゾーム酸性リパーゼ低下でコレステロールエステル、トリグリセリド等が蓄積し、肝線維症、脂質代謝障害等。

**【効】**ライソゾーム酸性リパーゼ欠損症(コレステロールエステル蓄積症、ウォルマン病)。

**【用】**生食で0.1～1.5mg/mLとする。

a.1mg/kgを2週に1回点静。

3mg/kgを2週に1回又は週1回まで増量可。

乳児の急速進行性では

1 mg/kgを週1回点静。

3mg/kgを週1回まで増量可。適宜増減。

b.2時間以上かけて点静。1 mg/kgで

忍容は1時間以上でもよい。

投与速度は4 mL/kg/hを超えない。

c.最大：コレステロール蓄積症で

肝障害が急速な重症例では

3mg/kgを週1回まで増量可

e.乳児期の急速進行性のウォルマン病

では最大5mg/kg週1回投与。

**【体内動態】**半減期6～7分。

**【慎】**卵アレルギー。

**【注】**1.重度の過敏症。

2.抗体産生に注意→定期的抗体検査

3.一過性血中コレステロール、トリグリセリドの上昇→投与後2～4週

以内に発現、8週以内に改善。

**【患】**授乳を中止。

**【副】**29%**【A重大】**●アナフィラキシー2%。

**D.** 頻脈、腹部膨満、胃食道逆流性疾患、悪心、嘔吐、腹痛、下痢、胸部不快感、発熱、悪寒、疲労、注入部位硬結、浮腫、眼瞼浮腫、尿路感染、体温上昇、酸素飽和度低下、高コレステロール血症、高トリグリセリド血症、浮動性めまい、筋緊張低下、激越、不安、不眠、易刺激性、月経過多、咳嗽、呼吸困難、喉頭浮腫、呼吸窮迫、そう痒、発疹、丘疹性皮膚疹、麻疹、充血、高血圧、低血圧、蒼白。

**【調製】**希釈し、タンパク低結合性インラインフィルター(0.2μm)を用いる。